Aus der Universitäts-Kinderklinik zu Breslau
Direktor: Professor Dr. Stolte

Choledochuscyste
beim Kinde

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung
der Doktorwürde in der Medizin und Chirurgie
der
Schlesischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Breslau
vorgelegt von

Anna Schmauck

Breslau 1930
Druck Anton Schreiber, Breslau

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Breslau.
Berichterstatter: Professor Dr. Stolte

.....

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Zu den seltensten Erscheinungen in der Pathologie der Gallenwege gehört die echte Choledochuscyste, die auf eine angeborene Mißbildung im Gallengangsystem beruht.

Als primäre Erkrankung steht sie im ausgesprochenen Gegensatz zu jenen cystischen Erweiterungen des Ductus choledochus, die häufig durch Kompression von Tumoren, durch Strikturen und auch nach katarrhalischen Entzündungen sekundär in Erscheinung treten. Während im letzten Falle das ganze, oberhalb des Hindernisses gelegene Lebergallengangsystem gleichmäßig erweitert ist, besteht bei der echten Cholodochuscyste eine hochgradige, unproportionierte cystische Erweiterung des Ductus choledochus, ohne daß sich irgend ein ursächliches Moment für diese Abnormität nachweisen ließe.

Die Seltenheit der echten Cholodochuscyste erklärt es, daß Kehr, der große Chirurg der Gallenwege, bei seinem bedeutenden Material nicht einen einzigen Fall selbst beobachtet hat. In der Literatur sind bisher 71 Fälle bekannt. Die letzte Zusammenstellung stammt von Oglobin.

In der hiesigen Universitäts-Kinderklinik gelangte im Januar 1928 ein Fall zur Beobachtung, der dann in der chirurgischen Klinik, nachdem vorher eine Choledochuscyste diagnostiziert war, operiert wurde.

Es handelt sich um ein fünfjähriges Mädchen.

Anamnese:

5jähriges Mädchen. Der Vater hatte im Kriege eine fragliche Lues. Die Wa-Reaktion soll nur einmal positiv und später immer negativ gewesen sein. Die Mutter hatte 1 Jahr vor diesem Kinde eine Fehlgeburt im zweiten Monat und während der Gravidität dieses Kindes eine Leberschwellung. 2 ältere Brüder sind gesund. Die Geburt war normal und rechtzeitig.

Von der 5. Lebenswoche an bis zum 4. Monat litt das Kind an spastischem Erbrechen. Gleichzeitig bestand eine Xerophthalmie. Vom zweiten Lebensjahre an fiel der etwas

starke Leib auf. Mit 3 Jahren hatte das Kind eine Mittelohrentzündung. Vor einem Jahr wurde von Professor Aron eine Leberschwellung und am unteren Rande derselben ein Tumor diagnostiziert. Er verordnete eine fettarme Diät, Karlsbader Mühlbrunnen und gegen die häufige Obstipation Istizin und Nujol. Die Mutter ging dann zu einem Internisten, der eine leichte Schmierkur machte und später einen Aufenthalt an der See empfahl. An der See verschlechterte sich das Allgemeinbefinden. Das Kind, das bis dahin munter war, wurde müde und matt. Kurz darauf trat eine Gelbfärbung der Haut auf. Der Urin wurde dunkel. Der Mutter fiel auf, daß das Kind immer matter wurde und daß die Gelbfärbung der Haut an Intensität zunahm. Das Kind klagte über ziehende Schmerzen im Bauch und über Gliederschmerzen. Es wurde zur Beobachtung in die hiesige Universitäts-Kinderklinik aufgenommen.

Status am 17. 1. 28.

Körperlich etwas zurückgebliebenes, stark ikterisches Kind mit aufgetriebenem, faßförmigem Leib. Die Haut ist glatt und ikterisch. Fettpolster und Muskulatur sind mäßig entwickelt und die Schleimhäute leidlich durchblutet. An den Kieferwinkeln und in den Inguines sind kleine Drüsenschwellungen vorhanden.

Der Thorax ist emphysematös. Die Lungengrenzen sind stark nach oben gedrängt. Rechts hinten und besonders seitlich ist das Atemgeräusch abgeschwächt, während es über den übrigen Lungenpartien etwas verschärft ist.

Das Herz ist quergestellt und hochgedrängt. Die Grenzen sind: rechts 1 Querfinger neben dem rechten Sternalrand, links in der Mammillarlinie und oben am oberen Rand der zweiten Rippe. Die Herztöne sind leise. Der erste Ton ist kaum hörbar. Ein leises, systolisches Geräusch über allen Ostien ist vorhanden und die zweiten Töne sind klappend.

Das Abdomen ist sehr stark aufgetrieben. (Umfang 68 cm.) Die Leber ist 5 Querfinger unterhalb des Rippenbogens zu fühlen und die Milz 3 Querfinger. Die Konsistenz der Leber ist hart und derb, ihre Oberfläche höckerig, der untere Rand ist scharf und glatt. Unterhalb der Leber ist in der Tiefe ein fast zweifaustgroßer Tumor zu fühlen, der von dieser deutlich abgrenzbar ist.

Die Reflexe sind normal. Die Temperatur beträgt 37,4°. Der Urin ist dunkel (bierbraun) und der Stuhl äußerst gallenfarbstoffarm.

Die klinische Beobachtung ergibt noch folgendes: Es besteht eine deutliche Blutungsbereitschaft, die sich in häufigem Nasenbluten und einer erheblichen Gerinnungsverzögerung (8½—73 Minuten) zeigt.

Diese Gerinnungsverzögerung, die wir häufig bei länger bestehendem Stauungsikterus finden, beruht nach Morawitz und Bierich auf einer verlangsamten Bildung des Fibrinfermentes wegen Mangels an Thrombokinase. Wir glauben, daß der niedrige Kalkspiegel des Serums — er betrug bei unserer Patientin 10,6 mg % — eine wesentliche Rolle spielt, da doch bekanntlich die Kalksalze notwendig sind zur Bildung des Thrombins. Zudem bestand eine wesentliche Verminderung des Fibrinogens. Der Fibrinogengehalt betrug nur 0,141 g % gegenüber 0,27 g % der Norm. Der Fibrinogenmangel ist wohl auf eine Leberzellenschädigung infolge der chemischen Wirkung der Galle zurückzuführen. Die Fibrinogenverminderung und die verlangsamte Thrombinbildung müssen selbstverständlich eine verzögerte Gerinnung zur Folge haben.

Der Rumpel-Leede ist negativ, die Blutungszeit normal und die Retraktion leidlich. Die direkte Bilirubinprobe im Serum ist nach 10 Sekunden stark positiv. Eine stärkere Anämie ist nicht vorhanden. Hgb. 75%. Erythrocyten 3,8 Mill., Leukocyten 3.500 und Thrombocyten 159.000.

Der Urin war während der ganzen Beobachtungszeit dunkelbraun. Die Bilirubinprobe war stark positiv. Urobilinogen und Urobilin waren in Spuren vorhanden.

Der Stuhl war von wechselnder Farbe, grau bis hellbraun. Hydrobilirubin war vorhanden, ebenfalls reichliche Mengen von Neutralfett. Die Galaktosebelastung ergab eine leichte, rasch vorübergehende Galaktoseausscheidung. Temperatursteigerungen waren nicht vorhanden und die Wa-Reaktion wiederholt negativ. Der Organbefund blieb unverändert.

Trotz der negativen Wa-Reaktion dachte man bei dem unklaren Krankheitsbild an eine Lues. Es wurde dem Kinde Sol. Kalii jodati und Bismugenol gegeben. Der Zustand besserte sich nicht.

Das ganze klinische Bild mit seinem chronischen Beginn, dem langsam zunehmenden Ikterus, den fast voll-

ständig acholischen Stühlen, der Cholämie und den fehlenden Temperatursteigerungen sprach für einen Stauungsikterus. Als Ursache für eine Kompression der Gallenwege wurde der große unterhalb der Leber fühlbare Tumor angesehen, der seiner Lage wegen nicht der Gallenblase entsprechen konnte. Welcher Art der Tumor war, konnte nicht entschieden werden. Anhaltspunkte für eine Metastase waren nicht vorhanden. Von einem in Aussicht genommenen Pneumoperitoneum wurde wegen der Blutungsgefahr Abstand genommen.

Nach langem Zögern gaben die Eltern ihre Einwilligung zur Laparotomie.

Mit der Diagnose: Stauungsikterus durch Tumordruck wurde das Kind in die hiesige chirurgische Klinik geschickt.

Die Trias der Symptome: „Tumor, Ikterus, Schmerzen", der chronische Verlauf, die undeutliche Fluktuation und das jugendliche Alter der Patientin ermöglichten es dem Chirurgen, eine Choledochuscyste zu diagnostizieren. Die Diagnose wurde durch die Operation bestätigt.

Aus dem cystisch erweiterten Choledochus, der früher als zweifaustgroßer Tumor in der Tiefe zu fühlen war, wurden 1200 ccm Galle entleert. Es wurde eine Choledochoenterostomie angelegt.

12 Stunden nach der Operation starb das Kind im Kollaps. Wodurch derselbe bedingt war, läßt sich nicht sicher entscheiden, da eine Sektion von den Eltern verweigert wurde.

Da die Choledochuscyste gerade für das kindliche Alter von einiger Bedeutung ist, habe ich in der nachfolgenden Tabelle alle jene in der Literatur bekannten Fälle zusammengestellt, in denen analog unserm Falle die klinischen Symptome schon im Kindesalter manifest wurden.

I. Durch Operation geheilte Fälle

	Autor	Alter (Jahre)	Geschl.	Anamnese	Status
1	Mac Connel	11	w.	Seit 1 Jahr heftigste Schmerzattacken 6 Mon. n. dem ersten Schmerzanfall fing der Leib an sich auszudehnen. Kind wurde blaß, appetitlos, einmal leichter vorübergehender Ikterus.	Leichter Ikterus. Rechte Oberbauchgegend aufgetrieben. Hier harte, unregelmäßige Resistenz zu fühlen. Tumor schien mit der Leber zusammenzuhängen und war respiratorisch nicht verschieblich. Blutuntersuchung negativ. Stuhl normal. Zur Zeit des Ikterus Gallenfarbstoffe im Urin. In den Intervallen nur Urobilinogen.
2	Brun-Hartmann	3½	w.	—	—
3	Waller	10	w.	—	—
4	Gösta Bohmannssohn	3	m.	—	—
5	Krabbel	8	w	Nach der Geburt 6 Mon Ikterus. Später viel Magenbeschw. Seit 6 Tagen starke Magenschmerzen, seit 4 Tagen Ikterus.	Leib besonders in der Oberbauchgegend stark gespannt. Lebergegend druckempfindlich. Dämpfung bis Nabelgegend.

Diagnose	Operation	Post operationen	Ausgang
Lebertumor?	Probelaparatomie. Unter der Leber eine große prallgespannte Cyste, die retroperitoneal liegt. Leber cirrhotisch. Gallenblase normal. Bei der Incision der Cyste über $^1/_2$ l Galle entleert. Drainage nach einer Woche entfernt.	Wunde nach 2 Mon. geschlossen. Besserung des Allgemeinzustandes. Nach $^1/_2$ J. sickert Galle aus der alten Oeffnung. Infektion von dieser Stelle aus. Entleerung von viel Eiter u. Galle. Drainage. Wunde nach 5 W. geschlossen. Nach 6 W. wieder Beschwerden. Nochmalige Laparatomie Cyste war auf Walnußgröße geschrumpft. Lebercirrhose ausgesprochener. Ohne weiteres Verschluß der Bauchhöhle.	Wesentliche Besserung. Nur noch gelegentlich Schmerzen.
Echinococcus hepatis	Einnähung, Incision, Choledochoenterostomie	—	Heilung
?	Incision, Entleerung, Choledochoduodenostomie	—	Wohlbefind. noch 10 Mon. n. d. Operat.
?	I. Sitzung: Fistel zur vorderen Bauchwand. II. Sitzung: Choledochoduodenostomie.	—	Heilung
?	I. Oper.: Faustgroßer fluktuierender Tumor, der sich als Choledochuoscyste erweist. Einnähen in die Bauchwand. II. Operat: Nach 3 W. Cholecystoduodenostomie. Dadurch wurde Gallenfistel nicht zum Verschluß gebracht, deshalb: III. Operat. nach 2 J. Isolierung eines Teiles der Cystenwand u Anastomose mit dem Magen.	Nach kleinen Störungen Schluß der Fistel.	Heilung

	Autor	Alter (Jahre)	Geschl.	Anamnese	Status
6	Bolle	13	w.	Stets elend. Bis vor 3 J. nie krank. Erkrankte dann plötzlich m. krampfartigen Anfällen.	Sehr elender Allgemeinzustand. Leichter Ikterus. Trockene Zunge. Puls klein, stark beschleunigt. Leib besonders rechts aufgetrieben und gespannt, stark druckempfindlich. Im rechten Hypochondrium großer Tumor, der sich nach oben in die Leberdämpfung fortsetzt. Gallenfarbstoff im Urin ++. Der Zustand bessert sich. Nach 14 Tagen wieder heftige Krampfanfälle, Erbrechen und Temperatursteigerung bis 38°. Stuhl acholisch.

II. Operierte, nicht geheilte Fälle

	Autor	Alter (Jahre)	Geschl.	Anamnese	Status	Diagnose
7	Edgeworth	4½	w.	Seit 4 J. alle 6 Mon. Anfälle von Ikterus von 2wöchentlicher Dauer. Seit 1 Jahr Auftreibung d. Leibes u. Abmagerung.	Tumor reicht bis unter den Nabel. Stuhl gefärbt.	Erweiterte Gallenblase.
8	Rostowzew	13	w.	Seit 3 J. dicken Leib, keine Schmerzen. Vor 1 J. 3 W. Ikterus. Vor 6 W. wieder Ikterus. Obstipation u. Diarrhoe wechselten. Stuhl immer gefärbt. Häufig Schwankungen i. der Größe des Tumors.	Haut und Skleren leicht ikterisch. Rechte Bauchhälfte vorgewölbt. Leberdämpfung geht in die Tumordämpfung über. Fluktuation nachweisbar. Geringe Druckschmerzhaftigkeit. Urin: dunkel. Gallenfarbstoff vorhanden.	Echinococcus.
9	Russel	8	m.	—	—	Echinococcus.

Diagnose	Operation	Post operation	Ausgang
Echinococcus? Leberanschwllg. ? Peritonitis. Tbc. ——— Punktion des Tumors ergibt bräunlich. Flüssigkeit, die Galle und viel Bakterien enthält. Echinococcus nicht nachgewies.	I. Operat.: Prall elastischer, fluktuierender, üb. mannskopfgroßer Tumor. Mit Quercolon u. Duodenum teilw. verwachsen. Gallenblase ist nicht zu finden. Tumor eröffnet und über 3 l galliger Flüssigkeit daraus entleert. II. Operat.: Die Cyste wird durch Anastomose mit dem Duodenum verbunden.	Der Allgemeinzustand besssrt sich, wird aber wieder schlechter. Man wollte natürlichen Weg für die Galle schatfen, deshalb II. Operat. Nach der letzteren erfolgte schnelle Erholung. 5 Woch. nachher steht der Patient auf.	Heilung

Operation		Ausgang	Sektion
Cystotomie		Am 7. Tag post operation. Exitus.	Cystikus obliteriert. Unteres Choledochusende für eine Haarnadel durchgängig.
Punktion, Incision, Einnähung, Tamponade. Cystenähnlicher Tumor, mit dem Netz verwachsen. 2 l Flüssigkeit entleert. Die Flüssigkeit reagiert neutral, ist dunkelgrünlichbraun, spez. Gewicht 1010. Gallenfarbstoff ++ Einzelne Erythrocyten. Cholodochostomie.	Häufiges Erbrechen. Dieselbe Flüssigkeit wie in der Cyste wird erbrochen.	1 Tag post operat. Exitus.	Unter der Leber kollabierte Geschwulst, von grossen Dimensionen, z. T. mit der Nachbarschaft verwachsen. Biliäre Lebercirrhose. Gallenblase ist kollabiert. Innenwand der Cyste glatt, spiegelnd, mit dunkelgrünlichen Flecken. Klappenbildung an der Cysticus- und Hepaticuseinmündung. Cystenwand 3 bis 4 mm dick, besteht aus sehr festem Bindegewebe.

	Autor	Alter (Jahre)	Geschl.	Anamnese	Status	Diagnose
10	Ashby	7	w.	—	—	?
11	Nicolaysen	8	w.	—	—	?
12	Kolb	10	w	Seit ½ J. Auftreibung des Leibes. Seit 2 Mon. Ikterus.	Stuhl acholisch. Tumor z. T. respiratorisch verschieblich.	Lues? Echinococcuscyste?
13	Arnolds	13	w	Seit 2 J. kränklich und aufgetriebenen Leib. Seit 7 Mon. Ikerus. Vor 2 Mon Ikerus und rapider Kräfteverfall.	Leib stark aufgetrieben. Lebertumor z. T. deutlich höckerig. Unterhalb der Leber in der Mitte des Bauches eine mächtige prallgefüllte Cyste mit geringer Verschiebbarkeit. Rechts von ihr eine 2. große Cyste.	Echinococcuscyste oder maligner Tumor.
14	Majesma	2 J. 2 M.	m.	Seit 10 Mon. allmähliche Auftreibg. des Leibes. Seit 4 Mon. Ikerus. Nie Fieber. In letzter Zeit stark abgemagert. Gallenfarbstoff im Urin. Stuhl geformt u. gelblich.	Haut und Skleren ikterisch, mannskopfgroßer, nicht scharf abgrenzbarer u. gegen die Unterlage nicht verschieblicher Tumor. Ueber demselben absolute Dämpfung. Außerdem eine gänseeigroße kugelige Geschwulst, in ihrer Lage der Gallenblase entsprechend. Geschwulst fluktuiert undeutlich. Ascites nachweisbar.	Retroperitonealcyste

Operation	Post-operationen	Ausgang	Sektion
Wiederholte Punktion. Choledochostomie. Versuch einer Anastomose zwischen Cyste und Darm. Incision, Entleerung.	—	Exitus an Operationsperitonitis.	—
Incision, Entleerung der mannskopfgroßen Cyste.	—	Exitus am folgenden Morgen.	—
Punktion, Einnähung, Drainage. Punktion ergibt Galle.	Infektion der Cystenwand.	1 M. post oper. Exitus	Große Cyste. Am unteren Ende kleiner Trichter mit einem zum Duodenum verlaufenden Gang.
Einnähung, Eröffnung, Entleerung, Drainage. Leber stark vergrößert Mannskopfgroßer cystischer Tumor genau in der Mitte. Rechter Tumor war die vergrößerte Gallenblase. Aus der Cyste wird $^1/_2$ Eimer Galle entleert. Dadurch Diagnose Choledochuscyste gesichert.	Rascher Kräfteverfall.	Exitus nach 28 Stunden.	Die große Cyste war ziemlich kollabiert. Gallenblase vollständig geschrumpft. Einmündungsstelle des Choledochus hatte Klappenbildung. Von Narben u. Zeichen abgelaufener Entzündung nichts zu sehen.
Punktion der Cyste ergibt 2100 ccm bräunlichgelbe Flüssigkeit, Gallenfarbstoff + +. Riesiger Tumor mit glatter Oberfläche. Cyste z. T. mit Dünndarm, Netz. Duodenum u. Pankreas verwachsen. Gallenblase stark vergrößert.	Allgemeinzustand wird schlechter. Erbrechen. Unregelmäßig intermittierendes Fieber. Harnmenge 80—330 ccm. Ascites sammelt sich immer wieder an. Trotz wöchentl. Punktion.	2 Mon. später Exitus im Kollaps.	In der rechten Oberbauchhöhle kindskopfgroße Geschwulst. Fluktuation. Cyste enthält getrübte, gelblichgrüne, übelriechende Flüssigkeit. Choledochus dicht über der Papille leicht abgeknickt und zieht von rechts unten nach links oben in die Cyste. Gallenblase normal. Cystenwand besteht aus faserigem Bindegewebe mit zahlreichen elastischen Fasern. Biliäre Lebercirrhose.

	Autor	Alter (Jahre)	Geschl.	Anamnese	Status	Diagnose
15	Lavenson	8	w.	—	—	Erweiterte Gallenblase
16	Schlößmann	7	w.	Vor $2^1/_2$ Wochen plötzlich an Leibschmerzen erkrankt. Ikterus. Temperaturerhöhungen. In der rechten Oberbauchgegend cystischer Tumor. Peritonealreizung vorhanden. Bei konservativer Behandlung besserte sich der Zustand. Tumor ging zurück.	Schwerkrankes Kind. Kein Ikterus. Lippen trocken. Puls 148, klein; Abdomen prall, faßförmig aufgetrieben Leberdämpfung geht in die Tumordämpfung über, die sich verliert in die allg. Dämpfung der rechten Seite, bedingt durch Peritonealerguß.	Echinococcus, deshalb Probepunktion. Bald nachher Peritonitis.
17	Weiß	6	m.	Vor 1 J. Ikterus u. heftige Leibschmerzen. Nach 8 M. wiederholte sich derselbe Zustand. Seitdem schlechtes Allgemeinbefinden. Allmähliche Zunahme des Leibesumfanges. Harte Stelle im rechten Hypochondrium.	Ikterus. Harter, nicht schmerzhafter, mit der Atmung stark verschieblicher, von der Leber nicht abgrenzbarer Tumor in der ganzen Oberbauchgegend. Oberfläche der Leber ist glatt. Unter dem Leberrand ein kugeliges, faustgroßes, hartes Organ palpabel, das sich nach der Tiefe zu verliert.	Echinococcuscyste. Probepunktion. Nach der Punktion schlechtes Allgemeinbefinden. Fieber.
18	Butters	5	m.	—	Starker Ikterus. Rechtes Abdom stark aufgetrieben. Hier großer, glattwandiger Tumor zu fühlen.	?
19	Oxeley	5 W.	?	Seit Geburt besteht ein Tumor im Bauch, der sich vergrößert.	Leib aufgetrieben. Dämpfung auf der r. Seite. Starker Ikterus.	?
20	Wickham-Legg	1 Tag	?	Neugeborenes	—	?

Operation	Post operationem	Exitus	Sektion
Exstirpation der Cyste.	—	3 Tage später Exitus.	—
Probepunktion, Incision der Cyste, Drainage. Unter der Leber ein prallcystischer kindskopfgroßer Tumor, der mit der Nachbarschaft verwachsen ist. Gallenblase nicht zu finden. Netz atrophisch. Entleerung großer Mengen dünnflüssigen, galliggrünen Inhalts.	Stuhl acholisch. Reichliche Sekretion aus der Cyste. Sekret ist Galle. In 24 Stunden 1 l entleert.	6 Tage später Exitus. an Sepsis.	Die Cyste enthält reichlich gallige, trübe Flüssigkeit. Beim Sondieren des Choledochus kommt man über erbsengroßen Hohlraum unter winkliger Abbiegung in die Cyste. In der Leber Gallengänge stark erweitert. Ausgedehnte Bronchopneumonie. Choledochus mündet mit scharfer Knickung in die Cyste. Gallenblase stark geschrumpft. Cystenwand besteht aus faserigem Bindegewebe.
Probepunktion. Einnähung und Eröffnung. Aus der Cyste 800 ccm wenig getrübter galliger Flüssigkeit entleert. Cyste wird drainiert.	Profuse Gallensekretion aus der Cyste. Stuhl acholisch. Nochmalige Operation zwecks Beseitigung der Acholie vorgesehen, doch vorher Exitus.	9 Tage post oper. Exitus. wegen allgemeinen Körperverfalls.	Leber vergrößert, ikterisch verfärbt. Am unteren Rande kindskopfgroße schlaffwandige Cyste mit derber, 3 mm dicker Wand. Gallenblase normal, aber schlaff. Eine Mündung der Cyste ins Duodenum ist nicht mehr festzustellen.
Incision, Entleerung Unter der Leber eine Cyste, aus der 3 l galliger Flüssigkeit entleert wird	—	Einige Tage post oper. Exitus.	Hochgradig cystisch erweiterter Choledochus.
Punktion. Gallige Flüssigkeit entleert.	—	4 Tage später Exitus.	Kokosnußgroßer Tumor unter der Leber. Cystikus u. Hepaticus waren weit offen. Die normalgroße Gallenblase enthielt keine Galle.
—	—	—	Cyste im Ligamentum hepatoduedenale. Sekundäre Lebercirrhose.

	Autor	Alter (Jahre)	Geschl.	Anamnese	Status	Diagnose
21	Seeliger	13	w.	Seit 1 Mon. ziehende Schmerzen in der r. Oberbauchgegend. Vor 8 Tg. Ikterus und aufgetriebenen Leib Appetit schlecht. Seit 3 Tg. Fehlen von Stuhl u. Winden, dauerndes Erbrechen.	Ikterus. Temperatur 37,70. Im r. Oberbauch ein 8 cm langer u. 3 cm br. Tumor palpabel. Druckempfindlichkeit. Dämpfung. Fluktuation nachweisbar. Leberdämpfung geht in Tumordämpfung über. Gallenfarbstoffe im Urin ++.	Echinococcus? Perforierende Cholecystitis? Pankreasaffektion?
22	Ymanouchi	4	w.	Heftige Kolikanfälle und Ikterus.	Kindskopfgroße Anschwellung im l. Oberbauch.	?
23	John Morley	6	w.	Seit einigen Wochen gelb, acholische Stühle. Leib aufgetrieben.	Runde, platte, vom Rippenbogen bis zum Nabel reichende Geschwulst in der r. Bauchseite. Wenn der Ikterus zeitweise verschwindet, verkleinert sich die Geschwulst.	?
24	Schürholz	3	?	Vor 6 Wochen plötzlich an Leibschmerzen erkrankt Appetitlosigkeit, Ikterus und rasch zunehmender Kräfteverfall.	Sehr elendes Kind. Deutlicher Ikterus. Temperatur 38°. Puls 160. Leib stark aufgetrieben, gespannt. Palpation ergebnislos. Leberdämpfung bis zum Nabel.	Cystische Geschwulst, ev. Echinococcus. Probepunktion ergebnislos.
25	Wright	15	m.	Als Kind immer ikterisch. In letzter Zeit Zunahme des Ikterus. Auftreten einer Anschwellung im Bauch.	Im r. Oberbauch kindskopfgroßer, mit der Atmung nur wenig verschieblicher praller Tumor	?

Operation	Post operationem	Exitus	Sektion
Punktion, Einnähung, Eröffnung, Drainage. Aus der Cyste 750 ccm dunkelgrünen Inhalt entleert. Während der Entleerung der Cyste entleert sich die Gallenblase spontan.	Aus dem Drainrohr tropft Galle In 24 Std. 1 Lt. Abmagerung u. Schwäche. Stuhl acholisch. II. Operat. nach 2 W. Versuch einer Anastomose zwischen Cyste u. Duodenum. Aus dem Drain entleert sich noch tägl. 1 Lt. Flüssigkeit.	2 Tg. nach der II. Oper. Exitus.	In dem r. Oberbauch große Cyste, deren Wand aus faserigem Bindegewebe mit Resten atrophischer Muskelfasern und kleinzelliger Infiltration besteht. Epithelbelag fehlt. Elastische Fasern nicht nachweisbar. Der Ductus cysticus hat zwei Knickungen. Die Gallenblase ist stark geschrumpft.
Diagnose festgestellt durch die Operation.	—	Exitus.	—
Drainage der großen Cyste, die dem Choledochus entspricht, 2 Monate später erneute Operation. Verschl. d. Fistel.	—	Exitus nach 2 Monaten.	—
Unter der Leber kindskopfgroßer cystischer Tumor. Durch Incision dunkelbräunliche dicke Flüssigkeit entleert. (1000 ccm) II. Operat. Anastomose zw. Cyste u. Duodenum.	Anfangs Besserung des Allgemeinbefindens. Nach 6 Wochen allgemeine Verschlechterung, deshalb II. Operation.	3 Std. nach der Operation Exitus infolge Herzschwäche.	Cyste mit der Umgebung verwachsen. Keine Peritonitis. Die Wand der mannsfaustgroßen Cyste ist 2 mm dick, derb, fast knorpelig. Gallenblase stark geschrumpft u. bindegewebig entartet. D. choledochus ist sondierbar, hat scharfe Abknickung im Verlauf. Biliäre Lebercirrhose. Die Cystenwand besteht aus Bindegewebe. Epithelüberzug fehlt.
Incision, Entleerung Anastomose zw. Cyste u. Duodenum hergestellt. Drainage.	—	3 Tage n. d. Operation Exitus. (Cholämie?)	An der Cyste Klappenbildung. Choledochusende hatte eine Stenose.

	Autor	Alter (Jahre)	Geschl.	Anamnese	Status	Diagnose
26	Evojan	6	m.	—	Schmerzen u. Auftreibung im Oberbauch. Geringer Ikterus. Stuhl gefärbt.	Echinococcuscyste.
27	Zipf	14	w.	5 Tage vor der Aufnahme eine Angena. 2 Tage später Leibschmerzen, Erbrechen u. Obstipation.	Sehr schlechter Allgemeinzustand. Temperatur 37,5°, Puls 120. Anämie. Mit der Atmung nicht verschiebbarer faustgroßer druckempfindlicher Tumor in der Gallenblasengegend.	?
28	Hill-Norman	2 J. 3 M.	w.	Mit 9 Mon. Anfall von Gelbsucht. Seit 1 Mon. geschwollener Leib. Vor 14 Tagen Erbrechen und anfallsweise auftretende Lebervergrößerung.	Zwischen Leber u. Beckenschaufel großer, respiratorisch nicht verschieblicher Tumor Kein Ikterus.	?

Operation	Post operationem	Exitus	Sektion
Incision. 1500 ccm Galle entleert. Cystenwand teilw. reseziert, teilw. i. d. Bauchw. eingenäht.	Profuser Gallenfluß.	3 Mon. später Exitus. (Hämorrhagische Diathese)	Durch die Autopsie Choledochuscyste bestätigt.
Aus dem Tumor 1 Lt. gelber Eiter entleert. Es wird eine sekundär vereiterte Choledochuscyste diagnostiziert. Gallenblase normal.	Anfangs Wohlbefinden. Dann Parotitis r. Keine Peritonitissymptome. Starke septische Unruhe.	3 Tage nach der Operat. Exitus an Sepsis.	Leber groß, weich. Gallengänge erweitert. Im Leberhilus eine faustgroße Cyste mit einer 2 mm dicken Wand, die trübe Galle entleert. An den Oeffnungen der Cyste Faltenbildung. Die Gallenblase etwas vergrößert.
Bei der Operation fand man Choledochuscyste, die klare, schleimige, blaß-gelbliche Flüssigkeit enthielt. Einnähung der Cyste.	In den nächsten Tagen Gallenfluß aus der Oeffnung. Stühle acholisch Verfall.	Tod nach 3 Wochen.	Durch die Autopsie Choledochuscyste bestätigt.

Nicht operierte, nicht geheilte Fälle.

	Autor	Alter (Jahre)	Geschl.	Anamnese	Status	Diagnose
29	Heid	14	w.	War nie krank. Vor $^3/_4$ J. diffuse weiße Flecken über dem ganzen Körper. Vor $^1/_4$ J. plötzlich Leibschmerzen. Es trat Ikterus auf, der sich nicht auf die weißen Flecken ausdehnte. Stuhl acholisch. Urin dunkel.	Haut stark ikterisch. Zahlreiche weiße Flecken an den Extremitäten. Abdomen vorgewölbt. Leber enorm vergrößert, hart, Oberfläche leicht gewellt. Unter dem lk. Leberlappen faustgroßer, rundlicher, etwas weicher Tumor. Gallenblase nicht palpabel. Kein Ascites. Urin: Gallenfarbstoff +++. Stuhl entfärbt.	?
30	Broca	10	w.	—	—	?
31	Heiliger	Frühgeburt	m.	—	Männliche Frühgeburt. 40 cm lg. Gewicht 1890 gr. Kein Ikterus.	

Krankheitsverlauf	Ausgang	Sektion
Die Patientin wurde konservativ behandelt. Der Zustand blieb lange unverändert. Tumor kindskopfgroß, prall u. machte cystischen Eindruck. Seine Größe und Konsistenz waren erheblichen Schwankungen unterworfen. Morgens war der Tumor nur undeutlich palpabel u. die Leber mäßig hart. Tumor groß u. prall. Nach $2^1/_2$ Mon. verschlechtert sich der Zustand. Beinahe Kachexie. Bronzefärbung der Haut. Stuhl acholisch. Probelaparotomie nach Erholung war vorgesehen. Nach einigen Tagen Schüttelfrost, Erbrechen, Erysipel an Nase und Ohr, Diphtherie. Unter starken dyspnoeschen Erscheinungen erfolgte Exitus letalis.	Exitus nach $3^1/_2$ Mon. an Erysipel und Diphtherie	In der Leberkonkavität kindskopfgroße, prallgespannte kugelige Cyste. Leber enorm vergrößert, dunkel-olivgrün. Oberfläche glatt. Die Cyste ist mit der Leber nur am Hilus verwachsen. Gallenblase mit unterem Pol an der Cyste fixiert. Choledochus hat eine deutliche Abknickung. Die Cyste ist eine enorme Dilatation des Choledochus. Aus der Cyste entleert sich 1 Liter dünner dunkelgelbbrauner durchsichtiger Flüssigkeit. Auch D. hepaticus stark dilatiert. Die kleineren Gallengänge sind nicht erweitert. Die Milz ist erheblich vergrößert. Das Peritoneum aller Organe ist stark ikterisch.
—	Exitus	—
—	Exitus	Linksseitige Zwergfellhernie. Eigroße Cyste unterhalb der Leber (3 cm zu 3 cm). Die Cyste enthält leicht getrübte gallige Flüssigkeit. Ihre Wand ist 2 mm dick, ziemlich steif. Innenfläche glatt. D. hepaticus etwas erweitert. Papilla duodenalis flach, hat schlitzförmige Oeffnung. 2,2 cm vom Pylorus entfernt ist im Duodenum eine zweite, stärker vorspringende Papille. Sondierung des Choledochus mit einer Schweinsborste, die in die Cyste ausmündet. Keine Zeichen der Gallenstauung.

	Autor	Alter (Jahre)	Geschl.	Anamnese	Status	Diagnose
32	Wettwer	15	w.	Vom 5. bis 12. Lebensjahre häufige „Magenkrämpfe" mit Erbrechen. Stuhlgang während dieser Zeit hell. Vor 8 Jahren Ikterus. Vor 2 Jahren wieder Krampfanfall, dann $^5/_4$ J. lang starke Gelb-, fastSchwarzfärbung der Haut. Stuhl ganz hell. Seit 3 Mon. wieder Gelbfärbung und Hautjucken. Heller Stuhl 2—3 mal täglich.	Temperatur 39°. Ikterus. Rechtes Hypochondrium u. epigastrischer Winkel vorgewölbt. Im rechten Hypochondrium ist ein rundlicher, weicher Tumor palpabel, der nach unten wegen der Bauchspannung nicht abgrenzbar ist, druckempfindlich. Keine Fluktuation. Guter Ernährungszustand.	Verschluß des Choledochus. Druck auf die Vena cava inferior. Ascites. Tumor?

Krankheitsverlauf	Ausgang	Sektion
Im weiteren Verlauf ist der Bauch besonders im unteren Teil stark aufgetrieben. Deutliche Fluktuation. Die Dämpfung in den unteren Partien ändert sich bei Lagewechsel. Stuhl acholisch. Im Epigastrium Tympanie. Nach der Nahrungsaufnahme wird der Schall gedämpft. Dauernd Fieber. Nach einigen Tagen plötzlich hohes Fieber. Schlechtes Allgemeinbefinden. Erguß im Bauch hat zugenommen. Operation beabsichtigt, jedoch vorher Exitus.	Exitus.	Aus der Bauchhöhle fließt dünne rötlich-gelbliche Flüssigkeit ab. Biliäre Lebercirrhose. Unter der Leber zweimannsfaustgroßer Tumor mit deutlicher Fluktuation. Aus demselben entleert sich eine bräunlich-rote Flüssigkeit, die mit gelben Streifen durchsetzt ist. Der D. Choledochus biegt nach 1—2 cm normalen Verlaufs plötzlich spitzwinklich nach oben ab und mündet in den cystischen Tumor. Die Cyste setzt sich nach oben in einen zweiten kleineren Sack fort, (D. Cysticus), der auch mit einer blutigen Flüssigkeit gefüllt ist. Die Gallenblase hat atrophische Schleimhaut. Lebergallengänge sind erweitert. Milz vergrößert. Auf der Pleura frische Tuberkel. Tbc der lk. Niere und der lk. Lungenspitze.

In der Tabelle habe ich nur die Fälle zusammengestellt, die schon im Kindesalter diagnostiziert wurden. Außer dem Kindesalter ist noch das Alter vom 15.—25. Lebensjahre bevorzugt.

Eine angeborene cystische Erweiterung des Choledochus nach dem 25. Lebensjahr war nicht bekannt, bis Wagener 1917 über einen Krankheitsfall bei einer 47jährig. Frau berichtete. Später beobachtete Flechtenmacher eine Choledochuscyste, die erst im Greisenalter Erscheinungen machte. Es handelte sich um eine 60jährige Frau.

Während man früher glaubte, daß die Choledochuscyste nur im jugendlichen Alter Symptome macht, kann man jetzt nur noch sagen, daß es sich bei dieser Krankheit gewöhnlich um jugendliche Individuen handelt.

Nach Schlössmann erklärt sich diese Bevorzugung des jugendlichen Alters dadurch, daß die fehlerhafte Anlage eines einzelnen Organes hauptsächlich in der Hauptentwicklungszeit aller Organe irgendwelche Störungen verursachen wird. Gegen diese Ansicht haben auch spätere Autoren nichts einzuwenden.

Das Überwiegen der Krankheit beim weiblichen Geschlecht ist eine weitere Eigentümlichkeit. Unter den von mir erwähnten 32 Fällen waren 21 weibliche und nur 8 männliche Individuen. In 3 Fällen war das Geschlecht nicht angegeben.

Vergleichen wir die klinischen Symptome der einzelnen Fälle miteinander, so finden wir als die konstantesten und hauptsächlichsten Erscheinungen 1. den Tumor in der rechten Bauchgegend, 2. den Ikterus und 3. den Schmerz. Diese Trias der Symptome tritt keineswegs immer gleichmäßig und in derselben Intensität in Erscheinung.

Nach Kremer ist der Tumor das wichtigste Symptom, da er fast immer in beträchtlicher Größe auftritt. Hildebrand, Nicolayson, Arnolds, Majesma, Smit und Bolle berichten über einen mannskopfgroßen Tumor, während er bei Bakes, Seyffert, Clairmont, Schlössmann, Seeliger, Heid,

Ymanouchi, Schürholz und Weiß als kindskopfgroß angegeben wird. Bei unserer Patientin erreichte der Tumor Zweifaustgröße, ebenso in den Fällen Wettwer und Létulle. Als faustgroß wird er von Waller, Krabbel, Zipf und Wagner beschrieben. Den kleinsten Tumor fand Heiliger bei einem Fötus, der eine 2,2 cm lange und 3 cm breite Cyste des Ductus choledochus hatte.

Die Inhaltsmenge richtet sich selbstverständlich nach der Tumorgröße. Im Falle Exner wurden aus der Cyste 5 Liter Galle entleert und im Falle Bolle 3 Liter.

Der Tumor liegt gewöhnlich der Leber an, ist gut palpabel und fluktuiert deutlich. Es gibt Ausnahmen wo eine Geschwulst nicht zu fühlen ist. Eine Fluktuation ist auch nicht immer nachweisbar. In dem von Bakes erfolgreich operierten Fall war ein Tumor vor der Operation nicht festzustellen, ebenso konnte Wagner nur eine vergrößerte Leber, nicht aber den Tumor fühlen.

Bei unserer Patientin konnte wegen der sehr starken Spannung der cystische Charakter des Tumors nicht mit Sicherheit nachgewiesen werden.

Gewöhnlich ist der Tumor von der Leber nicht scharf abgrenzbar. Deshalb wurde er von vielen Autoren als zur Leber gehörig angesehen. Im Falle Waller war der Tumor durch eine tympanitische Region von der Leber getrennt. Auch uns gelang es durch Palpation die Geschwulst deutlich von der Leber abzugrenzen. Verschiedentlich wurde neben dem Haupttumor noch ein kleiner Tumor beobachtet, der zwischen Hühner- und Gänseeigröße schwankte und der vergrößerten Gallenblase entsprach. So fühlten Dreesmann, Majesma, Arnolds, Seeliger und Russell oberhalb der großen Geschwulst eine kleine, die in ihrer Lage der Gallenblase entsprach.

Die Tumorgröße des einzelnen Falles ist nicht immer konstant, sondern häufig Schwankungen unterworfen. Dies spricht für eine zeitweilige Entleerung der Cyste. Sehr interessant ist der Fall Heid, wo sogar die Größe und Konsistenz der Geschwulst innerhalb eines Tages wechselte. 1—2 Stunden nach dem Essen nahm der Tumor fast zusehends an Größe zu. Heid erklärte dies dadurch, daß durch die vermehrte Gallenabsonderung nach dem Essen der Druck sowohl in der Gallenblase als auch in den Ausführungsgängen größer ist. Bei dem stärkeren Druck in der Cyste verschließt sich die innere Öffnung des Ausführungsganges. Die Cyste füllt sich stark mit Flüssigkeit

an und hat stärkere Resistenz. Sinkt der Druck nach einiger Zeit, besonders nachts bei Rückenlage, dann wird die innere Öffnung frei, ein Teil des Cysteninhalts wird in den Darm entleert und der Tumor ist bis zur nächsten Mahlzeit klein und zeigt eine geringere Resistenz.

Es ist auffallend, wie selten trotz des großen Tumors Stauungserscheinungen durch Kompression der Gefäße, besonders der großen Venen, Pfortader und unteren Hohlvene auftreten. Majesma, Wettwer und Ashby fanden einen Ascites biliosus und Budde hochgradige Ödeme der Beine. Auf Kompression des Duodenums durch Tumor beruht offenbar der akute Ileus bei Seeliger.

Als 2. wichtiges Symptom ist der Ikterus anzusehen. Bei unserer Patientin trat er als leichte subikterische Verfärbung vor 1 Jahr auf, blieb dauernd bestehen und wurde allmählich intensiver. Außer dieser konstanten Gelbfärbung finden wir noch häufiger den intermittierenden Ikterus, wie ihn Seyffert, Rostowzew, Dreesmann, Weiß, John Morley, Edgeworth, Ebner und Wettwer beobachteten.

Die Stärke des Ikterus in den einzelnen Fällen ist ganz verschieden. Sie ist nicht abhängig von der Tumorgröße. Smit, der einen mannskopfgroßen Tumor festgestellt hatte, beobachtete merkwürdigerweise während des ganzen fünfjährigen Krankheitsverlaufs keinen Ikterus. In den andern Fällen finden wir alle Formen der Gelbfärbung, von der leichtesten ikterischen Verfärbung der Skleren an (Waller) bis zum schwersten Melanikterus (Wettwer).

Der Ikterus ist der klinische Ausdruck der Cysteninhaltsstauung. Gallenstauung ist hier nicht gleichbedeutend mit Gallenabsperrung. Der Stuhl kann noch gefärbt sein und trotzdem kann eine Gallenresorption stattfinden. Wann die unvollständige Stauung zur vollständigen wird, indem das untere Choledochusende vollständig abgeknickt wird, hängt von Zufälligkeiten ab und ist bei den einzelnen Fällen sehr verschieden. Bei unserer Patientin kam es nicht zu einer vollständigen Absperrung.

Die Blutungsbereitschaft, die wir bei unserm Fall beobachtet haben, dürfte wohl auf einer Gefäßschädigung beruhen, die durch cholämische Zustände hervorgerufen wurde (s. oben). Wir finden ja häufiger hämorrhagische Diathesen bei intensivem und lange andauerndem Ikterus. Ebners Patientin ging an einer Purpura fulminans zu Grunde und die Nierenblutung kurz vor der Operation, von der Arnold berichtet, dürfte letzten Endes auf einer Gefäßschädigung

beruhen, die durch Gallenstauung mit begleitender Leberschädigung bedingt ist. Hierzu gehört wohl auch, daß der Patient von Raynaud an einer Hämatemesis starb.

Zwischen dem Auftreten der Geschwulst und dem Ikterus besteht kein bestimmtes Abhängigkeitsverhältnis. Häufig tritt zuerst der Tumor in Erscheinung und dann erst fällt die ikterische Verfärbung auf wie in unserm Fall. Ebenso oft wird aber auch ein Tumor erst nachgewiesen, wenn schon lange vorher Ikterus bestand.

Gewöhnlich geht das Wachstum des cystischen Tumors mit deutlichen kolikartigen Schmerzen von wechselnder Heftigkeit einher. Diese kolikartigen Schmerzen dürften wohl wie bei den Gallensteinen auf vermehrte Kontrationen beim Arbeiten gegen die Widerstände zurückzuführen sein. Häufig haben die Schmerzen mehr einen kontinuierlichen Charakter, wohl bedingt durch Zerrungen am Mesenterium und Aufhängeband der Leber.

Temperatursteigerungen gehören nicht zum klinischen Bilde der Choledochuscyste. Sie sind nur selten beobachtet worden (Dreesmann, Schlössmann, Létulle, Russell und Wagner) und beruhen wohl auf einer Infektion. Schlössmann wirft deshalb die Frage auf, ob der Cysteninhalt steril ist oder nicht. Er stützt sich nur auf rein klinische Gesichtspunkte und nimmt Keimfreiheit an. Leider ist der Cysteninhalt nie bakteriologisch untersucht worden. Die endgültige Entscheidung kann also nicht getroffen werden.

Der Verlauf der Krankheit erstreckt sich gewöhnlich auf mehrere Jahre, allerdings sind auch einzelne Fälle bekannt, wo das Leiden einen ausgesprochenen akuten Charakter hat (Russell, Heid, Seeliger und Hildebrand).

Von ungeheurer Bedeutung ist die Diagnose der echten Choledochuscyste, hängt doch geradezu von der richtigen Deutung des Krankheitsbildes und der frühzeitigen Erkenntnis des Leidens das Schicksal des Patienten ab. Daß vor der Operation die Diagnose große Schwierigkeiten macht, ist leicht verständlich. Wohl steht die Trias der Symptome „Tumor Ikterus und Dolor“ im Vordergrunde des Krankheitsbildes, ist aber doch von Fall zu Fall verschieden stark ausgeprägt. Auch ist sie für die Choledochuscyste zu wenig eindeutig, finden wir sie doch bei vielen Erkrankungen des Bauchinnern, besonders bei den Cholecystitiden, die allerdings im kindlichen Alter äußerst selten sind. Die Diagnose wird noch erschwert durch die Verschiedenheit des Anfangsstadiums, das sowohl subakut,

akut, als wie auch ganz schleichend verläuft. Kehr fordert mit Recht, daß man diese Erkrankung in Erwägung zieht, daß man daran denkt. Dann kommt man wenigstens in vielen Fällen zu einer Wahrscheinlichkeitsdiagnose und wird davor bewahrt, daß man noch während der Operation, wenn man auf einen cystischen Tumor stößt und sich durch Punktion über seine Natur Klarheit verschafft hat, den Fall falsch auslegt.

Daß sich bei der Vieldeutigkeit der Symptome differentialdiagnostische Schwierigkeiten ergeben können, ist selbstverständlich. Es ist auch nicht zu verkennen, daß die Diagnosestellung bei der Laparotomie auch noch sehr schwierig sein kann. Bei Seeliger wurde die Natur des Leidens erst beim zweiten operativen Eingriff erkannt und im Falle Kolb war es wegen der bestehenden Auflagerungen und Verwachsungen nicht möglich, während der Operation eine Diagnose zu stellen.

In unserm Falle konnten wir bei dem langsamen fieberfreien Verlauf der Krankheit von vornherein die akut infektiösen Formen des Ikterus ausschließen. Bei der geringen Leberschädigung kam ebenfalls eine hypertrophische oder Hanot'sche Lebercirrhose nicht in Frage. Die fehlende Anämie schaltete die Banti'sche Krankheit aus. Trotz der negativen Wassermann'schen Reaktion dachte man im Anfange wegen der höckerigen Leber und der großen Milz an eine Lues. Da aber eine antiluetische Kur ohne jeden Erfolg blieb, mußte man auch eine Lues ausschließen. Das klinische Bild sprach eindeutig für einen Stauungsikterus, der durch Kompression der Gallenwege durch den in der Tiefe fühlbaren Tumor verursacht wurde. Die Art des Tumors wurde anfangs nicht erkannt, da er weder zur Leber gehörte noch in seiner Lage der Gallenblase entsprechen konnte. Erst kurz vor der Operation wurde wegen der oben angegebenen Gründe von den Chirurgen eine Choledochuscyste diagnostiziert, die durch die Operation bestätigt wurde. Die meisten Autoren haben an eine Echinococcuscyste gedacht. Vieles spricht ja auch dafür, selbst die wechselnden Größen und Konsistenzverhältnisse sprechen nach Kehr nicht dagegen. Beim Echinococcus können auch Schwankungen in seiner Größe vorkommen, wenn er mit den Gallenwegen derart in Verbindung steht, daß er von Zeit zu Zeit seinen Inhalt durch dieselben entleert. Zwischen einer Echinococcus- und Choledochuscyste wird häufig vor der Operation nicht eindeutig zu ent-

scheiden sein. Budde warnt in solchen Fällen vor der Punktion. Weiß und Schlößmann haben sie gewagt, und schon am nächsten Tage war die Laparotomie wegen peritonealer Reizung erforderlich.

Fassen wir die wesentlichsten Symptome der Choledochuscyste kurz zusammen, so folgt, daß man bei intermitierendem oder chronischem Ikterus, bei Tumor in der Oberbauchgegend, bei kontinuierlichem oder kolikartigem Schmerz an eine Cholodochuscyste denken muß. Das jugendliche Alter und der chronische Krankheitsverlauf dürften den Verdacht besonders nahelegen.

Die Choledochuscyste gehört in die Hand des Chirurgen. Bakes hat den Weg für die Therapie gezeigt, indem er sofort für die Galle einen künstlichen Weg nach dem Darm anlegte und dadurch einen ausgezeichneten Erfolg erzielte. Swain, Brun-Hartmann und Hildebrand haben zuerst eine äußere Fistel angelegt und dann erst in einer zweiten Operation eine Verbindung zwischen Darm und Cyste geschaffen und dadurch ebenfalls Heilung erzielt. 1916 hat Waller durch die primäre Anlegung einer lateralen Choledochoduodenostomie eine Choledochuscyste erfolgreich operiert.

Hieraus folgt, daß es am erfolgreichsten ist, möglichst frühzeitig und primär eine Anastomose zwischen Cyste und Darmtraktus herzustellen. Die Choledochoduodenostomie ist die Operation der Wahl. Dieselbe Wirkung hat eine Verbindung der Cyste mit dem Jejunum.

Bei schwergeschädigtem Allgemeinbefinden des Patienten kann man zunächst eine äußere Fistel anlegen und dann später, wenn der Zustand des Kranken sich gebessert hat, die Verbindung zwischen Cyste und Darm herstellen. In unserm Falle wurde auch primär eine Choledochoenterostomie gemacht und trotzdem ging das Kind 12 Stunden nachher im allgemeinen Collaps zu Grunde. Da die Sektion verweigert wurde, konnte die Todesursache nicht festgestellt werden. Es ist möglich, daß sie wegen der bestehenden Gefäßschädigung in einer inneren Blutung bestand. Wir empfehlen daher, bei niedrigem Kalkspiegel des Blutes eine Vorbehandlung des Patienten mit Calcium.

Die Zufuhr von Calcium erfolgt entweder durch intravenöse Infusionen von Calcium „Sandoz“ oder Afenil, oder per os durch kalkreiche Nahrung und gleichzeitige Verabreichung von Galle, da wir nach Klinke'schen Unter-

suchungen wissen, daß durch kalkreiche Nahrung und Galle der Kalkspiegel des Blutes erhöht wird.

Im Falle Wagner hat die primäre Choledochoduodenostomie ebenfalls nicht zum Ziele geführt. Hier lag schon eine schwere Cholangitis mit hoher Temperatursteigerung vor, die nach 4 Tagen ad exitum führte.

Die Ursache der ungünstigen Prognose der Choledochuscysten dürfte wohl darauf zurückzuführen sein, daß es sich immer um wenig widerstandsfähige Patienten handelt, die schon durch die Krankheit schwer geschädigt sind. Dazu kommt noch, daß der Operateur in vielen Fällen einem vollständig fremden Krankheitsbild gegenüberstand.

In der Pathogenese stimmen fast alle Autoren darin überein, daß als primäre Ursache der echten Choledochuscyste eine kongenitale Anlage des gemeinsamen Lebergallengang anzunehmen ist.

Die wenigen Autoren, die die Cyste als eine erworbene Mißbildung betrachten, denken besonders an eine narbige Stenose nach Steinleiden, oder an eine Kompression durch Tumor. Seyffert will seinen Fall auf einen Verschluß des Choledochus durch einen Gallenstein zurückführen. Er beobachtete während des ganzen Krankheitsverlaufes nur einmal kolikartige Schmerzen und nimmt an, daß zu dieser Zeit der Stein im Ductus Choledochus eingeklemmt gewesen ist. Aber weder bei der Operation noch bei der Behandlung und Sektion wurde ein Stein gefunden. Seyffert nimmt deshalb weiter an, daß der Stein nach der Operation in den Darm abgegangen ist. Hiergegen wendet sich Dreesmann, der es für durchaus unwahrscheinlich hält, weil der Druck nach Entleerung der Cyste aufgehört hatte. Auch hätte man bei der Sektion Narben feststellen müssen. — Ferner hätte das ganze Lebergallengangssystem oberhalb des Hindernisses gleichmäßig erweitert sein müssen, was auch nicht der Fall war. Wir dürfen also wohl Dreesmann Recht geben, daß die Vermutung Seyfferts nicht zutrifft.

Konjetzny, der die Choledochuscyste pathologisch-anatomisch untersucht hat, kommt zu dem Ergebnis, daß nach dem Befunde der bisher bekannten Fälle unbedingt ein Verschluß durch Stein, Tumor oder Narbenbildung auszuschließen ist und nur eine kongenitale Anlage in Frage kommt.

Die Autoren, die eine angeborene Mißbildung annehmen, deuten diese in der verschiedensten Weise.

Vielfach wird eine angeborene abnorme Verlaufsrichtung oder eine angeborene Mündungsanomalie des D. Choledochus in das Duodenum als Ursache der cystischen Erweiterung angesehen. Konitzky nimmt als primäre Ursache eine anormale duodenale Insertion an, wodurch eine Knikkung des D. Choledochus am Eintritt in den Darm mit einer Art von Ventilmechanismus entstehe.

Rostowszew beweist mit Hilfe mehrerer schematischer Zeichnungen, daß sich infolge der winkligen Insertion am Duodenum ein Klappenmechanismus bilde ähnlich wie bei manchen Formen der Hydronephrose, wenn der Harnleiter in schräger Richtung aus dem Nierenbecken ausläuft. Kolb schließt sich der Anschauung Rostowzews an. Dreesmann dagegen betont, daß die Verhältnisse bei der Niere doch andere sind, der Ureter tritt aus dem Nierenbecken, also einem größerem Cavum aus, während doch der Choledochus ein fast gleichmäßig erweiterter Gang ist. Deshalb kann sich hier die Klappe erst bilden, wenn ein Teil dilatiert ist.

Lavenson sieht die winklige Insertion nicht als die Ursache, sondern als die Folge der Cystenbildung an. Nach seiner Ansicht kann sich die Cyste nur nach rechts entwickeln, weil links die Ausdehnung durch die Arteria hepatica und die Vena portae behindert ist. Hieraus erklärt sich auch die Verlagerung des Ausführungsganges von rechts nach links, wie man sie häufig bei enormer Erweiterung nach rechts findet, (Fall Heid) und nicht von links nach rechts, wie es zu erwarten wäre. Bakes, Sternberg und Clairmont führen die Ursache auf einen Ventil-Mechanismus zurück, dessen Zustandekommen sie aber nicht weiter erklären.

Heid nimmt eine angeborene Enge des unteren Choledochusendes an. Als Erklärung für die Behinderung des Gallenabflusses führt er an, daß aus irgendwelchen Gründen der ampullenartige Teil stark erweitert wird und nach Erlangung einer bestimmten Größe den unteren, engeren Abschnitt mehr komprimiert hat.

Auch nach Wettwer besteht die Ursache der Erweiterung in einer Mündungsanomalie, da in seinem Fall der Choledochus die größte Regelwidrigkeit des Verlaufes aufwies und die Duodenalwand von unten nach oben durch-

setzte. Die Knickung und die Klappenbildung deutet er als sekundäre Erscheinungen.

Kremer sieht den größten Teil dieser Mündungsanomalien als Folge und nicht als Ursache der Cystenbildung an. Schlössmann legt auch den Klappenbildungen keinen ätiologischen Wert bei, sondern hält sie nur für eine Folge der Wanddehnung. Er betont, daß nur eine abnorme Verlaufsrichtung des Choledochus die Abflußbehinderung bedinge. In seinem Fall macht er eine Mündungsanomalie des Choledochus für die cystische Erweiterung verantwortlich. Seeliger sieht die Ursache ebenfalls in einer kongenitalen, abnormen Verlaufsrichtung und in einer außergewöhnlichen Enge der Durchtrittsstelle.

Als erster sieht Dreesmann die wirksame Ursache für die Dilatation in einer angeborenen Schwäche der Gallengangswand, die durch den Mangel an elastischen Fasern bedingt sein soll. Er glaubt, daß eine leichte vorübergehende Schwellung am duodenalen Ende genügt, um eine stärkere Erweiterung des Choledochus hervorzurufen, die wegen des Mangels an elastischen Fasern nicht ganz zurückgeht, sondern mit der Zeit größer und größer wird. Schließlich kommt noch als Komplikation der Krankheit die Klappenbildung hinzu. Aber auch diese Ansicht bleibt nur eine theoretische, weil sie nicht bewiesen werden kann.

Zu den Dreesmann'schen Ausführungen erwähnt Schlössmann, daß man nicht einmal eine kongenitale Schwäche der Wand anzunehmen braucht, da die schlaffen und wenig Muskelfasern enthaltenden Wände, die physiologisch nur einem geringen Innendruck unterliegen, einer starken Innendrucksteigerung gewiß keinen bemerkenswerten Widerstand entgegenzusetzen vermögen. Von wesentlicher Bedeutung für die Entstehung der Cyste sei wie bei der Ausbildung von Hydrops oder Empyem anderer röhrenförmiger Organe die Sterilität oder Infektiösität des Inhalts. Schlössmann sieht den Cysteninhalt als steril an, deshalb sind wegen fehlenden Reizes zur Abwehr die Entleerungsversuche nur gering. Infolgedessen tritt bald eine Druck- oder Dehnungsatrophie und eine bindegewebige Degenration der Wandelelemente auf.

Majesma schließt sich der Dreesmann'schen Theorie an. Ebner dagegen sieht die Ursachen der cystischen Erweiterung nicht allein in einer kongenitalen oder erworbenen Abknickung des Ausführungsganges, die bei geringen Stauungsvorgängen spastischen oder katarrhalischen Ursprungs

zur primären Dilatation und zur sekundären Bildung eines intermittierenden Klappenverschlusses führt.

Lavenson glaubt, daß zu der angeborenen Schwäche der Muskulatur eine zeitliche Obstruktion vielleicht als katarrhalische Cholangitis hinzugetreten sei um die Erweiterung hervorzurufen, als deren Folge die winklige Abknickung anzusehen sei.

Heiliger lehnt alle diese Erklärungen ab. Er sagt, das Unlogische derselben bestände darin, daß nur ein Teil des Choledochus erweitert sein soll. Beim Choledochus pflanzt sich das Gangsystem in die Leber fort, deshalb müßte bei einer Abflußbehinderung der ganze oberhalb des Hindernisses gelegene Teil gleichmäßig erweitert sein, und man dürfte nicht wie bei der Choledochuscyste eine selbständige unproportionierte Erweiterung des Lebergallenganges haben. Die Ursache dieser abnormen Erweiterung muß deshalb im Choledochus liegen. Die Möglichkeit, daß die cystische Erweiterung selbst von Geburt an besteht, hat Dreesmann schon in Erwägung gezogen. Er konnte sie aber nicht beweisen. Kehr erinnert ebenfalls an diese Möglichkeit. Später hat dann Heiliger, der glaubte, den Beweis bringen zu können, die Dreesmann'sche Ansicht wieder aufgegriffen. Bei der Sektion einer totgeborenen Frühgeburt fand er außer einer Zwerchfellhernie eine 3 cm lange und 2,2 cm breite Cyste des Choledochus. Hieraus schloß er, daß die alleinige Ursache eine kongenitale Mißbildung sei, die darin besteht, daß der Lebergallengang mit Ausnahme des in der Duodenalwand verlaufenden Teils weiter als normal, mehr oder weniger sackartig angelegt sei. Das Erscheinen der ersten klinischen Symptome macht er von der Größe des primären Sackes abhängig. Auch hält er es für möglich, daß bei primärer Dilatation des extraduodenalen Teiles durch Verschluß der Papille, durch eine ascendierende oder hämatogene Infektion etc. eine fortschreitende Erweiterung gleichzeitig mit Ikterus und Schmerzen eintreten kann. Auch die sekundäre Entstehung eines intermittierenden Klappenverschlusses, wodurch sich der intermittierende Ikterus und die Schwankung in der Größe und Konsistenz des Tumors erklären lassen, hält er für durchaus wahrscheinlich. Wagener und Waller stimmen der Ansicht Heiligers bei. Letzterer gibt eine Erklärung für das Entstehen des Klappenmechanismusses. Er geht davon aus, daß die Entfaltung der Cyste nach rechts und unten vor sich geht und kommt zu der Überzeugung, daß sich

durch Druck der linken Cystenwand auf den fixierten Endabschnitt des Choledochus und durch Kompression desselben hier eine klappenähnliche Duplikatur der Wand gebildet hätte, welche während des Lebens als intermittierendes Ventil funktioniert hätte. Durch den Druck der gegenüberliegenden Wand würde die Entleerung der Cyste unmöglich gemacht und durch fortgesetzten Zufluß von Galle dehne sich die Cystenwand immer mehr aus, wodurch dann auch die entstandene Falte zur Seite gedrängt würde und die Galle wieder abfließen könnte. Nach der Entspannung der Wand käme es wieder zu einem Klappenverschluß. Dieser Vorgang kann sich solange wiederholen, bis der Gallenüberdruck nicht mehr ausreicht, die Klappe aufzubrechen, worauf der Verschluß ein dauernder bleibt.

Völlig verschieden von all diesen Erklärungen ist die Budde'sche Theorie. Budde glaubt, daß versprengte Pankreaskeime Fibroadenome der Gallengangswand bilden, durch welche dieselbe zu Divertikeln ausgezogen werden kann. Je frühzeitiger (in embryonaler Zeit) diese Auszerrung erfolgt, um so größer ist die Gesamtausweitung. Diese wird auch gefördert durch die erschwerte Inhaltsentleerung. Hiernach wäre es auch verständlich, daß beispielsweise Heiliger schon bei einer Frühgeburt eine eiförmige Cyste des Choledochus fand. Außer Budde hat jedoch kein anderer Autor diese Adenomknötchen in der Cystenwand gefunden. Es spricht viel dafür, daß Budde für seinen Fall recht hat.

Flechtenmacher erklärt die Entstehung der Choledocuscyste dadurch, daß es bei dem, durch Sprossung aus dem Duodenum hervorgehenden Gallengang zur Bildung abnormer Seitensprossen kommen kann. Schürholz schließt sich dieser Ansicht an.

Nach Sebeka ist die Choledochuscyste gleichen embryonalen Ursprungs wie die angeborenen Divertikel und Cysten des Darms, auch des Dickdarms (Morbus Hirschsprung). Er geht aus von der Theorie der entwicklungsgeschichtlichen Vorherbestimmung der Zellen zur Zeit der Differenzierung. Anormalitäten entstehen dadurch, daß auch andere Zellen durch Bildung von Zellhaufen die Fähigkeit zur höheren Differenzierung bewahren. Aus der atypischen lokalen Wucherung der Choledochuswand entsteht ein Divertikel und aus einer flächenhaften eine cystische Erweiterung oder die sogenannte idiopathische Choledochuscyste. Diese atypische flächenhafte Wucherung bedeutet nur eine Vermehrung des Baumaterials. Die Wucher-

ung hat sich von dem peripheren primitiven Choledochus auf den ganzen Choledochus ausgebreitet. Die normale Sprossung ist zur pathologischen geworden. Je nach der Anlage der Cyste macht sie schon während des Fötallebens oder gleich nach der Geburt klinische Symptome, oder aber sie bleibt bis ins höchste Alter latent. Danach kann man sich auch gut vorstellen, daß sie während des Lebens überhaupt keine klinischen Symptome macht und daß sie vielleicht eines Tages als zufälliger Nebenbefund bei der Sektion entdeckt wird. Die sekundäre Entstehung der Klappenbildung erklärt er in ähnlicher Weise wie Waller.

Wir sehen, daß die verschiedenen Autoren trotz vieler gemeinsamer Ansichten eine Reihe von verschiedenen Bedingungen für das Zustandekommen der Cyste anführen. Darum möchten wir glauben, daß die Ätiologie der Choledochuscyste keine einheitliche ist, sondern daß eine ganze Reihe von verschiedenen Momenten als ursächlich in Frage kommen. Während des Lebens dürfte sich eine restlose ätiologische Klärung als unmöglich erweisen.

Es sei mir gestattet, auch an dieser Stelle Herrn Professor Dr. Stolte, Direktor der Universitäts-Kinderklinik in Breslau für die Förderung meiner Arbeit meinen aufrichtigen Dank auszusprechen.

Literatur-Verzeichnis

Arnolds: Demonstration einer mannskopfgroßen Rententionscyste des Choledochus. Deutsche Medizinische Wochenschrift 1906, S. 1804.

Ashby: Medical Chronicle 1898, p. 28.

Bakes: Wiener klinische Wochenschrift 1907, S. 298.

Bolle: Ein Fall von idiopathischer Choledochuscyste. Deutsche Medizinische Wochenschrift 1922, Heft 41.

Bohmanson: A case of cyst of the common bile-duct. (Acta chir. scandinow. Bd. 56, Heft 5, S. 440.

Broca: Dilatation enorme du canal Choledoque. Bull. de la Soc. de Chir. de Paris (NS) 1897, p. 909.

Brun-Hartmann: Ibidem p. 207.

Budde: Pathogenese und Krankheitsbild der cystischen Gallengangserweiterung. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, Bd. 157.

Butters: Choledochuscysten. Deutsche Medizinische Wochenschrift 1910, S. 1351.

Mac Connel: Cyste des Ductus choledochus. Ref. Zentralblatt für die gesamte Chirurgie. Bd. VIII, S. 352.

Dreesmann: Beitrag zur Kenntnis der kongenitalen Anomalien der Gallenwege. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie 1908, S. 401.

Ebner: Idiopathische Choledochuscyste und Purpura hämorrhagica fulminaus.

Bruns: Beitrag zur Chirurgie 1909, Bd. 64, S. 472.

Edgeworth: Case of dilatation of the common bile-duct simulating distension of the gall-bladder. The Lancet 1895, p. 1180.

Ewojan: Zur idiopathischen Erweiterung des Ductus choledochus. Zentralorgan für Chirurgie, Bd. 33, S. 129.

Exner: Wiener klinische Wochenschrift 1911, S. 1615.

Flechtenmacher: Operativ entfernte Choledochuscyste im Ligamentum hepatoduodenale. Wiener klinische Wochenschrift 1919, S. 365.

Fowler: Choledochuscyste. Ref. Zentralblatt für Chirurgie 1917, S. 681.

Goldammer: Beiträge zur Chirurgie der Gallenwege. Bruns Beitrag 1907, Bd. 55, S. 214.

Heide: Ein Fall von hochgradiger cystischer Erweiterung des choledochus. Med. Dissert. Gießen 1893.

Heiliger: Über die kongenitale cystenartige Erweiterung des D. choledochus. Ibidem 1916.

Hildebrandt: Geheilte Choledochuscyste. Deutsche Medizinische Wochenschrift 1913, S. 2224.

Hill-Norman u. R. A. Ramsay: Cystische Erweiterung des Choledochus. Brit. med. journ. Nr. 3387, S. 991—992, 1928.

Kehr: Chirurgie der Gallenwege. Neue deutsche Chirurgie, Bd. 8, 1913.

Kolb: Zur Pathologie der Gallenwege. Ein Fall von hochgradiger cystenartiger Erweiterung des D. hepaticus u. des D. choledochus. Med. Dissert. München 1908.

Konitzky: Ein Fall von hochgradiger cystenartiger Erweiterung des D. choledochus. Med. Dissert. Marburg 1888.

Konjetzny: Die sog. idiopathische Choledochuscyste: Ergebnisse der allgemeinen Pathologie 1910, 14. Jahrgang, S. 84.

Krabbel: Bruns Beitrag zur Chirurgie 130. Bd.

Kremer: Ein Fall einer durch Choledocho-Duodenostomie dauernd geheilten echten Choledochuscyste. Archiv für klinische Chirurgie Bd. 113 S. 99.

Lavenson R. S.: Cyst of the common bile-duct. Americ. Journ. of the Medic. Science 1909. Vol. 137.

Letulle: Dilatation cystique des voies biliaires. La presse med. 1913.

Majesma: Zur Kasuistik p. 37 der prim. cystischen Erweiterung des D. choledochus. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie 1912 Bd. 119 S. 338.

John Morley: Angeborene Cyste des gemeinsamen Gallengangs. Ref. Zentralblatt für die gesamte Chirurgie Bd. 21.

Nicolayson: Tumor cysticus duct. hepatici, d. choledochi, dilatati. Nordisk med. Ark. 1899 p. 16.

Neugebauer: Bruns Beitrag zur klinischen Chirurgie Bd. 131.

Rostowzew: Ein Fall von hochgradiger cystischer Erweiterung des D. choledochus. Deutsche Medizinische Wochenschrift 1902, S. 739.

Russell: Case of cystic dilatation of the comman Bileduct. in a child. Ann. of Surg. 1893 Vol. 26.

Schlößmann: Beitrag zur Kenntnis der Choledochuscysten. Zeitschrift für Chirurgie 1911 Bd. 109 S. 160.

Schürholz: Ein Fall von sog. idiopathischer Choledochuscyste. Arch. für klinische Chirurgie Bd. 118 S. 91.

Seeliger: Beitrag zur Kenntnis der echten Choledochuscysten. Bruns Beitrag 1916 Bd. 99 S. 158.

Sebeka: Zeitschrift für Chirurgie 1927.

Seyffert: Zur Pathologie der Gallengänge. Med. Dissertation Greifswald 1888.

Smit: Et bil faelde af idiopathisk Choledochuscyste. Medic. Revue 1915 p. 285.

Sternberg: Wiener klinische Wochenschrift 1911 S. 1616.

Wagner: Cholangitis infolge infizierter idiopathischer Choledochuscyste. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1918, Bd. 145 S. 447.

Waller: Idiopathic. Choledochuscyste with report of a case cured by Choledocho-duodenostomie. Ann. of Surg. Okt. 1917 p. 447.

Weiss: Ein seltener Fall von kongenitaler Choledochuscyste. Berliner klinische Wochenzeitschrift 1909 S. 1843.

Wettwer: Ein Fall von kongenitaler Choledochuscyste. Med. Dissertation Göttingen.

Wright: Zentralorg. für die gesamte Chirurgie Bd. 29 S. 185.

Ymanouchi: Über cyst. Dilatation des Ductus choledochus. Ref. Zentralblatt für die gesamte Chirurgie Bd. 16 S. 228.

Zipf: Idiopathische Choledochuscyste. A. f. klinische Chirurgie Bd. 122 S. 615.

Lebenslauf

Am 9. Februar 1904 bin ich als Tochter des Gutsbesitzers Heinrich Schmauck und seiner Ehefrau Johanna geb. Große Verspohl in Senden i. Westf. geboren.

Ich besuchte 5 Jahre die realgymnasiale Studienanstalt der Ursulinen in Osnabrück und bestand dort die Reifeprüfung im Februar 1923. Dann widmete ich mich dem Studium der Medizin und studierte 5 Semester in Münster, je ein Semester in Wien und Innsbruck und 3 Semester in Breslau.

Die ärztliche Vorprüfung bestand ich im Juli 1925 in Münster und die ärztliche Prüfung im Juli 1928 in Breslau.

Während des praktischen Jahres arbeitete ich vier Monate an der Universitäts-Kinderklinik in Breslau und acht Monate auf der Inneren Abteilung des Krankenhauses Bethanien in Dortmund-Hörde. Am 1. Oktober 1929 erhielt ich meine Approbation als Arzt.

Ich bin preußische Staatsangehörige.

Anna Maria Schmauck.